

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1895

THÈSE

No

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 7 Février 1895, à 1 heure

Par RENÉ LARDEUX.

Né à Saumur (Maine-et-Loire), le 11 juillet 1867.

LÈPRE NOSTRAS

SYRINGOMYELIE. MALADIE DE MORVAN. SCLÉRODERMIE.

PARALLÈLE CLINIQUE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Professeur : M. TARNIER.

*Agrégés : MM. { HANOT.
MAYGRIER.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1895

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895

THÈSE

No

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 7 Février 1895, à 1 heure

Par RENÉ LARDEUX.

Né à Saumur (Maine-et-Loire), le 11 juillet 1867.

LÈPRE NOSTRAS

SYRINGOMYELIE. MALADIE DE MORVAN. SCLÉRODERMIE.

PARALLÈLE CLINIQUE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Professeur : M. TARNIER.

*Agrégés : MM. { HANOT.
MAYGRIER.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1895

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M.	BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie.....	POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	STRAUS.
	SEE (G.)
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....	DUPLAY.
	LE DENTU.
Clinique chirurgicale.....	TILLAUX.
	BERGER.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Clinique d'accouchement.....	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires

MM. SAPPEY, PAJOT, REGNAULD, VERNEUIL.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ALBARAN.	DELBET.	MARIE.	RICARD.
ANDRÉ.	FAUCONNIER.	MAYGRIER.	ROGER.
BALLET.	GAUCHER.	MENETRIER.	SCHWARTZ.
BAR.	GILBERT.	NELATON.	SEBILLEAU.
BRISSAUD.	GLEY.	NETTER.	TUFFIER.
BRUN.	HEIM.	POIRIER, chef des	VARNIER.
CHANTEMESSE.	JALAGUIER.	travaux anatomi-	VILLEJEAN
CHARRIN.	LEJARS.	ques.	WEISS.
CHAUFFARD.	LETULLE.	QUENU.	
DEJERINE.	MARFAN.	BETTERER.	

Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 6 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE.

A MA MÈRE.

A MES AMIS.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND,

Médecin à la Salpêtrière,
Chevalier de la Légion d'honneur.

AVANT-PROPOS

Depuis que M. Zambacco a revendiqué comme lépreux tous les malades atteints de syringomyélie, de maladie de Morvan ou de sclérodermie, le clinicien est souvent fort embarrassé pour établir un diagnostic ferme entre toutes ces affections. Certes, il est séduisant et beaucoup plus facile d'accepter la large synthèse proposée par M. Zambacco : fondre dans une seule grande entité morbide, étiologiquement bien définie, entité qui prendrait le nom de lépre, toutes ces affections que l'on s'efforce de différencier par des caractères cliniques et anatomiques ; mais, aujourd'hui encore, n'est-il pas imprudent de se rallier à cette solution, si simple cependant ; ne vaut-il pas mieux la considérer comme une hypothèse que de nouvelles recherches viendront d'ici peu changer en certitude ? En un mot, la lèpre, la syringomyélie, la maladie de

Morvan et la sclérodermie doivent-elles être considérées comme des modalités différentes d'une même affection, ou, encore, comme des entités distinctes ; et, alors, peut-on arriver à établir un diagnostic différentiel certain à l'aide seule de la symptomatologie, sans le secours de l'anatomie pathologique ? Telles sont les questions que nous nous sommes posées et que nous essayerons de résoudre par un court parallèle clinique.

Ainsi, notre but dans ce travail est de décrire les symptômes de chacune de ces affections en faisant ressortir les caractères différentiels qui peuvent exister ; de donner pour chacune une observation type et une autre plus ou moins caractéristique ; puis de déduire les conclusions naturelles.

Mais avant d'aborder ce sujet, nous sommes heureux de pouvoir adresser ici publiquement le témoignage de notre reconnaissance aux Maîtres qui ont bien voulu nous guider dans le cours de nos études médicales.

Que MM. Reynier, Barié, Brault, Du Castel, Thoinot et Hirtz veuillent bien accepter aujourd'hui tous nos sincères remerciements.

Nous ne saurions trop remercier aussi M. Lepage, accoucheur des hôpitaux, pour les preuves de réelle bienveillance qu'il nous a données.

Mais nous tenons surtout à exprimer ici toute notre gratitude à M. le docteur Du Castel, qui a bien voulu nous inspirer cette thèse, mettre à notre disposition les documents nécessaires et nous

donner de sages et utiles conseils, dont, nous osons l'espérer, nous aurons su profiter. Dans maintes circonstances, il nous avait déjà donné de précieux témoignages de son appui et de son affectueuse bienveillance, aussi, est-ce pour nous un devoir bien doux à remplir que de le prier de croire à notre profonde reconnaissance.

Nous prions M. le professeur Raymond qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, de bien vouloir agréer le témoignage de notre vive gratitude.

LÈPRE

La lèpre était autrefois extrêmement répandue en France : c'était la vraie lèpre, la lèpre historique ou lèpre égyptienne. Ses victimes, mises au ban des populations, remplissaient plus de deux mille léproseries. où elles étaient à jamais cantonnées, sans pouvoir communiquer avec le monde extérieur. Mais, combattu par la civilisation, ce terrible fléau fut bientôt arrêté dans ses désastres : grâce, en effet, à l'amélioration des conditions hygiéniques, le nombre de ses victimes diminua considérablement, elle fut, de plus, atténuée et toute transfigurée. C'est ce qui permettait de croire qu'elle était à peu près disparue ou tout au moins changée en une lèpre nostras, qui n'avait de l'antique ni l'extrême gravité, ni l'extraordinaire développement.

Or, depuis les recherches remarquables de

M. Zambacco, il est admis aujourd'hui que la lèpre existe bien encore en France, au moins dans certaines régions, comme le Midi et la Bretagne, où on rencontre des cas de lèpre autochtone classique ou nostras. Réduite à des proportions minimales, elle le serait beaucoup moins, si, suivant Zambacco, on n'avait pas créé des affections nouvelles, la syringomyélie, la maladie de Morvan, la sclérodermie, pour désigner des maladies qui ne seraient souvent que des cas de lèpre dégénérée.

Regardée dans l'antiquité et au moyen âge, comme une des maladies les plus contagieuses que l'on puisse rencontrer, la lèpre le fut beaucoup moins depuis, tant que la découverte du bacille de cette affection, par Hansen, ne vint pas prouver, d'une façon irréfutable, que sa seule cause certaine est la contagion. La malpropreté, une mauvaise hygiène favorisent, sans aucun doute, cette maladie, y prédisposent, mais ne la créent pas. Le sexe et l'âge n'ont aucune influence sur son développement, et l'hérédité, bien qu'on affirme souvent le contraire, ne joue aucun rôle dans son apparition. Seul, le climat, sans avoir une grande importance dans sa répartition à la surface du globe, puisqu'on la rencontrait autrefois sous toutes les latitudes, paraît cependant y être intéressé : c'est, en effet, dans les pays chauds ou tempérés qu'elle a exercé et exerce surtout ses ravages.

La lèpre est une maladie chronique, caractérisée par la production de néoplasies renfermant des

bacilles et se développant surtout au niveau des téguments cutanés et muqueux, au niveau des nerfs, dans les ganglions lymphatiques et dans certains viscères.

Ces néoplasies spécifiques ou lépromes peuvent se systématiser et donner lieu aux lèpres systématisées de Leloir. Ces localisations se manifestent-elles sur les téguments, les vaisseaux et les ganglions lymphatiques correspondants, on a la forme tuberculeuse ou noueuse, que Leloir appelle volontiers : « Lèpre systématisée tégumentaire. » Les léprômes se localisent-ils, au contraire, dans les nerfs, on a la forme anesthésique ou trophoneurotique que l'on pourrait appeler avec Leloir : « Lèpre systématisée nerveuse. »

Mais la systématisation est rarement absolue, complète. Plus souvent en effet, ce sont des formes mixtes dans lesquelles les deux formes précédentes s'associent l'une à l'autre. Tantôt les troubles nerveux évoluent les premiers et sont complétés par les troubles tégumentaires ; tantôt au contraire les troubles relevant de la lèpre cutanée débutent seuls et ne sont que plus tard remplacés par des troubles nerveux ou associés à leur évolution ; tantôt enfin ces deux formes peuvent être associées dès le début, et évoluer parallèlement pendant toute la durée de la maladie. Quoi qu'il en soit, la forme mixte se rencontrant ordinairement dans les cas de lèpre nostras, elle seule nous intéresse ; or, comme elle est formée par l'association

plus ou moins complète des troubles cutanés et nerveux, décrire les symptômes propres à chacune de ces formes est donc faire sa propre description.

Mais avant que la maladie adopte une de ces deux formes, il existe une période de phénomènes prodromiques identiques pour l'une et pour l'autre. La fièvre survient sous forme d'accès de nombre, de durée et d'intensité variables, le malade est abattu, affaibli; il est toujours somnolent, ses digestions sont pénibles, son appétit mauvais, il est sujet aux épistaxis; il éprouve des maux de tête violents et est enclin aux vertiges et aux évanouissements. Parfois il a des démangeaisons intenses, une hyperesthésie plus ou moins marquée, des névralgies surtout dans les membres inférieurs, des courbatures fréquentes et de la rachialgie. Cette période prodromique est ordinairement de courte durée, mais elle peut se prolonger pendant des mois entiers avant que les premiers symptômes caractéristiques apparaissent.

S'agit-il d'une lèpre tégumentaire? D'abord apparaissent des taches d'érythème, planes ou légèrement saillantes, à bords arrondis et mal délimités, de grandeur variable et de couleur plus ou moins foncée. Le plus souvent à leur niveau l'anesthésie est complète et si elles siègent sur des régions pourvues de poils, ceux-ci ne tardent pas à tomber et leur chute loin d'être momentanée

donne lieu à une alopécie persistante. Peu après apparaissent des lépromes : saillies papuleuses, arrondies, siégeant le plus souvent dans le derme plutôt que dans l'hypoderme et dont la grosseur et l'étendue augmentent peu à peu, ces lépromes sont les premiers vrais symptômes de la lèpre tuberculeuse ou tégumentaire, leur couleur varie du rouge brun au cuivre, au violet ou bistré ; leur consistance est ferme ; leur nombre est fort variable ainsi que leur volume. Parfois isolés et disséminés au début, ils se rassemblent dans la suite et forment des amas qui déforment et rendent méconnaissables les parties atteintes. Localisés de préférence aux parties découvertes, visage et membres tant supérieurs qu'inférieurs, ils produisent parfois des déformations considérables qui, au visage, grâce à la similitude et à l'ensemble des lésions, font que tous les lépreux, à quelques différences près dans le degré, se ressemblent quels que soient leur âge, leur sexe et leur race ; et, aux membres, les rendent impotents et inhabiles à tout jamais.

Tous ces symptômes se développent tantôt lentement et sans bruit, tantôt au contraire brusquement par poussées successives fébriles : dans ce dernier cas, les phénomènes généraux sont si graves qu'on a pu croire à l'apparition d'un érysipèle ou d'un érythème noueux. C'est au milieu de ces poussées aiguës, que l'on trouve des ganglions lymphatiques énormes correspondant aux régions

atteintes et des lésions lymphangitiques auxquelles succèdent l'induration et l'épaississement pachydermique.

Mais quelle que soit la manière dont ces lésions ont fait leur apparition, tous tendent spontanément à s'accroître et à se développer, à part quelques-uns qui parfois deviennent fibreux et cessent de progresser, ou se flétrissent et se résorbent. La plupart, en effet, s'abcèdent, s'ulcèrent et produisent ces ravages considérables dont on a parlé plus haut et qui sont les symptômes caractéristiques de la lèpre mutilante.

De même que la peau, les muqueuses sont parfois aussi le siège de papules érythémateuses planes ou légèrement saillantes, à bords arrondis et mal délimités, de couleur plus ou moins foncée, et quelquefois légèrement végétantes. Leur siège principal est la langue, le pharynx, le larynx ou la muqueuse nasale; parfois même ces lésions se trouvent sur tous ces points à la fois. Quoi qu'il en soit, de même que les tubercules de la peau ils se développent soit d'une façon lentement progressive, soit d'une façon aiguë avec accompagnement de phénomènes généraux graves, puis se résorbent ou progressent en produisant de profondes ulcérations.

Maladie terrible, la lèpre tuberculeuse conduit infailliblement à la cachexie par l'extension des lésions, les ulcérations qu'elle détermine et l'envahissement des viscères, foie, rate et ganglions

mésentériques en particulier. Réduit à cet état, le lépreux ne tarde pas à succomber, emporté comme tout cachectique par des diarrhées opiniâtres ou des lésions broncho-pulmonaires.

Tels sont les symptômes de la lèpre tégumentaire ou tuberculeuse; ainsi qu'on a pu le voir, ils comprennent des troubles trophiques très accentués et quelques troubles sensitifs peu marqués; dans la lèpre nerveuse ou anesthésique, ce sont au contraire les troubles de la sensibilité qui l'emportent sur les troubles trophiques.

Après les prodromes que nous connaissons et qui sont les mêmes que pour la lèpre tégumentaire, commence la période éruptive. Elle débute en général par l'apparition de macules érythémateuses sur la face, le dos, les fesses, les membres, elles sont plus ou moins nombreuses, plus ou moins confluentes, mais sont ordinairement disposées d'une façon symétrique, quelquefois géométrique. D'étendue variable même chez le même sujet, elles varient de la grandeur d'une pièce de deux francs à celle du creux de la main. Leur contour est rond ou ovalaire, elles s'effacent graduellement. Variable suivant leur âge, leur couleur varie du rose pâle au rouge foncé, en vieillissant elles jaunissent. Ces bulles tendues par du liquide citrin d'abord, s'entourent d'une aréole rouge, augmentent de volume pendant que leur contenu devient laiteux et purulent. Puis elles ne tardent pas à crever; des croûtes se forment, d'un jaune verdâtre.

sèches ou humides, et qui s'éliminent en laissant des cicatrices polies, blanches, nacrées, presque toujours bordées par un mince liséré brunâtre.

Ces bulles peuvent ainsi se montrer pendant plusieurs années en s'accompagnant de phénomènes nerveux en rapport avec leur nombre et leur étendue.

Le siège de ce pemphigus est ordinairement le dos de la main et des pieds, la partie postérieure du coude et la région rotulienne.

D'une valeur diagnostique extrêmement importante, le pemphigus peut se montrer à toutes les périodes de la lèpre anesthésique ; parfois il a été le seul symptôme observé.

Mais à cette éruption de la peau se joint bientôt une éruption du côté des nerfs. Elle débute souvent par de la fièvre, des frissons, une hypertrophie et une hyperesthésie extrême des ganglions.

Quelquefois l'hyperesthésie cutanée qui peut occuper des régions très étendues est portée à un tel degré que le moindre attouchement produit la douleur la plus vive. Le malade est-il couché, il ne peut supporter le contact des draps ; la plante des pieds est-elle atteinte, la marche lui est impossible !

Sans que la peau éprouve le moindre contact, il existe des fourmillements, des picotements, des sensations de brûlure, des douleurs fulgurantes.

Presque constantes, les douleurs névralgiques n'épargnent aucun nerf, mais elles affectionnent

surtout les cubitaux, le sciatique et le trijumeau. Parfois, elles sont portées au paroxysme, et ces accès sont le plus souvent nocturnes.

Il est facile de comprendre quel doit être l'état général du malade et quel est son aspect au bout de plusieurs années de ces souffrances épouvantables.

A ce moment les muscles ne sont pas atrophiés, mais par contre, on peut constater un épaississement régulier ou fusiforme, plus rarement noueux de certains nerfs, surtout des cubitaux et des tibiaux. C'est au niveau du cubital, surtout à son passage sur l'articulation du coude que ces lésions sont les plus caractéristiques.

Ces nerfs épaissis sont extrêmement douloureux au toucher.

En même temps que ces épaississements des nerfs apparaissent encore des troubles de la sudation, des troubles de l'ouïe et de la vue et des perversions du goût et de l'odorat.

Cette hyperesthésie, ces névralgies peuvent durer ainsi plus ou moins longtemps, des mois et des années ; mais, à la longue, le malade sent un engourdissement lui envahir ses membres. Ceux-ci s'endorment, les douleurs se calment, l'état général semble s'améliorer : le malade passe à la phase d'atrophie et d'anesthésie : à l'irritation du nerf à succédé sa dégénérescence.

Alors commence la période d'état caractérisée

par l'anesthésie, l'atrophie et les mutilations successives.

L'anesthésie passe souvent inaperçue ; elle débute le plus souvent par les pieds, les jambes, les mains, les avant-bras et enfin la face : rarement le tronc est envahi. Là surtout où se sont montrées les douleurs névralgiques, elle établit son lieu d'élection : elle présente souvent dans ses localisations une symétrie remarquable. Débutant par la peau et l'hypoderme, elle s'étend, à la longue, aux tissus sous-cutanés : elle devient absolue, même profondément. Aussi les lépreux présentent-ils souvent des traces de brûlures superficielles et profondes dont ils ne ressentent et n'ont jamais éprouvé aucune douleur, et on a vu des lépreux s'amputer eux-mêmes de doigts qui les gênaient.

En même temps que l'anesthésie apparaît l'atrophie musculaire qui marche en général parallèlement avec elle :

Aux membres supérieurs, elle débute en général par les muscles de l'éminence thénar, puis par ceux de l'éminence hypothénar ; les interosseux s'atrophient ensuite, enfin les fléchisseurs et les extenseurs de l'avant-bras. Ces atrophies produisent des déformations caractéristiques de la main et de l'avant-bras. La main s'aplatit, se resserre dans son diamètre transversal, les doigts sont fléchis, les premières phalanges sont dans l'extension forcée, les autres dans la flexion : *c'est la griffe d'ours*.

Aux membres inférieurs, les lésions sont identiques. L'atrophie frappe les muscles du pied et de la jambe et en particulier les extenseurs des orteils, les fléchisseurs du pied et les péroniers : le membre inférieur prend la forme de pied-bot paralytique. On conçoit dès lors que la marche devienne très difficile, sinon impossible.

Dans d'autres cas, l'atrophie frappe d'autres régions : ce sont les muscles des bras, des cuisses, les pectoraux, les deltoïdes et les fessiers qui sont atteints, si bien que l'on est porté à diagnostiquer une véritable atrophie musculaire progressive.

Si l'atrophie frappe les muscles de la face, celle-ci prend un caractère spécial qu'on peut opposer au facies du lépreux tuberculeux ou léonien.

A ces lésions se joignent les lésions trophiques secondaires des muqueuses, de la peau, des os et des articulations.

Les gencives pâles, atrophiées, les glandes lacrymales, le globe oculaire, les paupières, les fosses nasales peuvent être le siège d'ulcérations profondes qui se terminent ordinairement par des perforations.

La peau qui correspond aux parties anesthésiées, s'atrophie, se ride : elle devient sèche, ses follicules sébacés disparaissent et elle prend l'aspect parcheminé.

Les ongles des doigts et des orteils sont fréquemment altérés, ils s'exfolient et tombent par fragments.

Au niveau de la parchemination de la peau, se produisent des fentes sèches, indolores ; et sous la pression des extrémités osseuses, apparaissent des exulcérations plates, quelquefois très étendues et qui n'ont aucune tendance à la guérison.

Ces ulcérations anesthésiques gagnent en profondeur, pénètrent peu à peu dans les articulations, et les phalanges s'éliminent ainsi lentement, sans phénomènes généraux. Telles sont les mutilations qui peuvent se produire.

D'autres fois il apparaît dans un point anesthésié un point bleuâtre, fluctuant, légèrement douloureux. Ce point dont l'apparition est souvent précédée de phénomènes généraux, fièvre et céphalée, crève bientôt et donne issue à un liquide ichoreux. Une ulcération est ainsi produite, qui s'étend, ronge le tissu cellulaire et dénude les os.

A la longue, les os du tarse, du métatarse et des phalanges, rongés par la nécrose, finissent par s'éliminer.

Les mutilations peuvent encore se produire d'une troisième façon : la peau, le tissu cellulaire, les tendons, les ligaments, sont atteints de gangrène sèche et les parties malades tombent sans douleur. Ce sont des phalanges en général qui sont atteintes, mais ces lésions peuvent frapper les os du carpe, du métacarpe, du tarse et du métatarse.

Une fois les parties nécrosées éliminées, il se

produit, de par la cicatrisation, des déformations et des mutilations très variables.

Enfin, assez fréquemment, il se forme un véritable mal perforant, analogue au mal perforant ordinaire et qui donne lieu aussi à des dénudations osseuses et à des mutilations. Il se forme aux points de pression des extrémités supérieures ou inférieures des durillons insensibles, à évolution chronique, qui finissent par se creuser.

Dans d'autres cas, il se forme de véritables crevasses qui aboutissent à des dénudations osseuses, des altérations des os et des mutilations.

La mutilation se produit encore par une autre méthode curieuse, par un véritable phénomène de résorption spontanée.

Après la rétraction des phalanges, les déformations des mains en griffes, on sent les os du carpe et des doigts s'amincir et les extrémités articulaires se fondre. L'os en arrive à représenter le volume d'une plume d'oie, d'une arête de poisson. Ces lésions bizarres à marche irrégulière finissent par donner aux malades des déformations d'un aspect unique et tout à fait caractéristique. Enfin disons avant de terminer que l'ongle présente une persistance remarquable.

Tels sont les symptômes de la lèpre anesthésique : le malade atteint d'une telle affection est amené, à la suite de complications viscérales inévitables, à une cachexie fatale qui ne tarde pas à l'emporter.

OBSERVATION I (personnelle).

Recueillie pendant mon externat et publiée depuis par mon chef M. le docteur Du Castel, à la Société de dermatologie.

Lèpre.

Le nommé C... est âgé de 46 ans.

Ses antécédents héréditaires n'offrent rien de particulier, mais ses antécédents personnels sont de beaucoup plus importants et remarquables.

A 17 ans, il a eu un chancre syphilitique, pour lequel il suivit un traitement rigoureux. Il n'a eu ni accidents secondaires ni accidents tertiaires, si bien que l'on pouvait douter de la nature syphilitique de son chancre.

Depuis 1876, c'est-à-dire depuis 17 ans, il a habité les Indes, vivant constamment avec des lépreux.

En 1878, commencèrent à apparaître les premiers symptômes de son mal. Ce furent d'abord des tubercules, suivis ou non d'ulcérations, des atrophies musculaires, des anesthésies et des éruptions caractéristiques; enfin, rien ne fit défaut de ce qui pouvait permettre d'affirmer la présence du bacille de Hansen derrière ces lésions et celles qui apparurent plus tard.

Au moment de l'entrée du malade à Saint-Louis, on pouvait en effet constater, à part les cicatrices, preuves indélébiles d'ulcérations antérieures guéries, d'autres ulcérations encore ouvertes au sommet du coude gauche

et sur les jambes; des atrophies musculaires très avancées aux membres supérieurs, les réflexes rotuliens légèrement diminués, enfin de nombreuses zones d'anesthésie complète ou avec dissociation des différents genres de sensibilité.

Ce qui était surtout remarquable, c'était la généralisation de l'éruption lépreuse et sa grande étendue.

Les nerfs cubitaux étaient très augmentés de volume et noueux.

OBSERVATION II (personnelle).

Recueillie pendant mon externat et publiée depuis par M. le docteur Du Castel.

Simili-lèpre.

La nommée B..., entrée à Saint-Louis, dans le service de M. Du Castel, est âgée de 46 ans; elle est née à Dieppe, de parents dieppois n'ayant jamais été en pays lépreux.

Ses antécédents héréditaires sont peu intéressants.

A 16 ans, elle a eu une variole intense qui lui a laissé des traces indélébiles, mais depuis, elle s'est toujours bien portée jusqu'à ces deux dernières années. Elle a eu six grossesses et trois fausses couches; mais elle ne paraît pas être atteinte d'une syphilis ayant déterminé ces fausses couches.

L'affection présente a commencé voilà deux ans par un engourdissement fort pénible effacé parfois par des sensations douloureuses très vives et des élancements

très violents surtout au niveau de la main et de la partie inférieure de l'avant-bras ; depuis, tous ces symptômes se sont fait ressentir dans le côté gauche du corps.

Depuis un an, la malade avait de temps à autre des plaques anesthésiques dans le côté droit du corps et on a pu remarquer la production fréquente de bulles très volumineuses du même côté, mais qui s'étaient montrées sur l'autre côté depuis peu.

Depuis deux mois environ, la malade éprouvait dans le côté gauche des douleurs extrêmement violentes ; une éruption apparut alors du même côté et elle dut entrer à l'hôpital, étant réduite à une incapacité complète de travail.

Le front, les joues, le lobule et la moitié inférieure des oreilles, les régions cervicales sous et péri-auriculaires étaient envahies par l'éruption qui était cependant beaucoup plus intense du côté droit. Elle était représentée par une sorte de plaques emphysémateuses, d'aspect érysipélateux, légèrement saillantes et, dans quelques points, par de véritables tubercules ; mais partout cette éruption déterminait des démangeaisons.

Les bras, les jambes, le tronc, les seins étaient aussi couverts par l'éruption érythémateuse qui n'avaient une forme bien définie que sur l'avant-bras gauche.

Entre les divers placards de l'éruption, la sensibilité au contact était conservée ; mais la sensibilité à la température et à la douleur était atténuée ou abolie, tandis que sur les placards eux-mêmes elle était complète. Les troubles de la sensibilité étaient bien plus accusés sur le côté droit que sur le côté gauche, au membre supérieur qu'au membre inférieur.

Les réflexes pharyngés étaient diminués ; les réflexes rotuliens exagérés, surtout à droite.

A droite, la main déformée en forme de griffe avait une moins grande puissance que la gauche.

Le nerf cubital gauche extrêmement sensible était peu augmenté de volume.

Il n'y avait chez la malade aucune cause d'intoxication.

L'éruption, loin de s'effacer rapidement comme un érythème rhumatismal, ne s'effaça que fort lentement.

SYRINGOMYÉLIE

La syringomyélie n'est pas une affection très rare, sans être cependant très commune. Plus fréquente chez l'homme que chez la femme, elle débute généralement dans le jeune âge, entre quinze et vingt-cinq ans, mais elle peut avoir un début plus tardif. Ses causes ne sont pas encore bien connues : souvent elles nous échappent. Le climat ne paraît avoir aucune influence, surtout si on la dissocie de la lèpre et de la maladie de Morvan. Les professions manuelles, l'hérédité nerveuse parfois, plus rarement l'alcoolisme et la syphilis, et surtout les maladies infectieuses, en particulier la fièvre typhoïde, paraissent y prédisposer ; tandis que les traumatismes, le refroidissement et certains processus locaux, tels que méningites spinales, tumeurs du cervelet, de

l'isthme de l'encéphale ou de la colonne vertébrale, peuvent la déterminer.

Basée sur les localisations des lésions de la moelle, la symptomatologie de la syringomyélie est nécessairement fort variable et plus ou moins constante. Tous les symptômes sont représentés par des troubles sensitifs, moteurs et trophiques, qui par leur association ou la prédominance de certains d'entre eux donnent naissance aux formes cliniques de la maladie.

D'une importance considérable, les troubles sensitifs, bien qu'ils se rencontrent, rarement il est vrai, dans quelques affections nerveuses, sont souvent les premiers à apparaître et peuvent être considérés comme caractéristiques de la syringomyélie. Ces troubles auxquels Charcot a donné le nom de dissociation syringomyélique de la sensibilité sont la thermo-anesthésie et l'analgésie avec la conservation parfois parfaite de la sensibilité tactile et du sens musculaire. On peut donc chez un syringomyélique cautériser sa peau, la transpercer d'une épingle, sans éveiller chez lui autre chose que la sensation tactile simple.

La thermo-anesthésie a des sièges très variables : tantôt elle intéresse la totalité du corps, tantôt, et c'est le plus souvent, elle est localisée à un seul côté, à un membre, voir même à un segment de membre ; et, phénomène curieux, en tout point comparable à ce qui se produit chez l'hystérique, cette paralysie sensitive s'arrête suivant une ligne

perpendiculaire à l'axe du membre. Elle frappe de préférence les membres supérieurs aux membres inférieurs et est le plus souvent symétrique. Elle affecte les formes les plus bizarres ; c'est ainsi qu'elle se distribue sous forme de gant, de manchette, de jambe de pantalon, ou encore sur le thorax sous forme de petite veste avec ou sans manches.

Plus rarement, la thermo-anesthésie est disséminée sans ordre et ne revêt aucune forme spéciale.

Le plus souvent limitée aux parties superficielles, elle frappe cependant les parties profondes et les muscles, mais épargne presque toujours les muqueuses.

Parfois absolue, lorsque le malade ne perçoit pas autre chose par exemple qu'une sensation de contact, quand on lui applique sur la peau un morceau de glace ou un corps porté à une température de 60 à 80 degrés, la thermo-anesthésie est ordinairement limitée.

La sensibilité thermique est quelquefois à ce point bouleversée et pervertie que le froid paraît chaud et le chaud paraît froid.

De tous ces troubles de la sensibilité, la thermo-anesthésie est des plus remarquables : souvent elle donne de bonnes indications pour marquer le début de l'affection et pour mettre sur la voie du diagnostic. Qu'au début même de son mal, le syringomyélique se brûle sans y prendre garde ; en

constatant la cicatrice, il s'étonnera à juste raison de son insensibilité à la chaleur ! Cette thermo-anesthésie est généralement le symptôme qui marque les premières étapes de la maladie.

Souvent l'analgésie marche de pair avec elle, mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il est certains cas où l'anesthésie à la chaleur et au froid est pendant de longues années le seul et unique symptôme de la syringomyélie.

Quand l'analgésie existe, souvent elle est absolue : tel malade se fait ouvrir des abcès, un panaris, petites opérations qui produisent toujours la plus vive douleur, et il n'accuse pas la moindre sensation douloureuse ; il perçoit un simple contact. Dans ce cas, non seulement l'analgésie est absolue, elle est de plus profonde. Le fait est rare. Le plus souvent, la sensibilité à la douleur est simplement atténuée et l'analgésie est superficielle.

De même que la thermo-anesthésie à laquelle elle est généralement superposée, l'analgésie est rarement disposée sous forme hémiplegique et n'est presque jamais généralisée ; comme elle, elle est limitée à un membre ou à un segment de membre, aime la symétrie et se distribue au niveau des diverses parties du corps, sous les formes les plus fantaisistes.

Quant au tact, il est conservé ainsi que nous l'avons dit plus haut : il est, en effet, aussi délicat ordinairement sur les parties thermo-anesthésiques

et analgésiques que sur les parties saines. Si parfois, il peut être émoussé, sa disparition absolue est assurément exceptionnelle et anormale, à moins qu'il n'existe quelque autre affection simultanée. Aussi, cette persistance de la sensibilité tactile forme-t-elle un contraste remarquable et typique avec la thermo-anesthésie et l'analgésie, et ce signe caractéristique est-il de la plus grande valeur diagnostique. Il n'est pas, cependant, absolu : dans différentes affections du système nerveux dans certaines névrites, dans le tabès, le diabète et la lèpre, on l'a, en effet, plus d'une fois rencontré.

Beaucoup moins caractéristiques et pouvant manquer parfois, les troubles moteurs dépendent des lésions créées par le processus morbide, aux cornes antérieures de la moelle et aux cordons antéro-latéraux.

Quand il y a lésion syringomyélique des cornes antérieures de la moelle, elle se traduit comme les lésions vulgaires myélopathiques, par l'atrophie musculaire. Toutefois, il faut dire qu'il peut y avoir lésion anatomique sans manifestation de symptômes : le fait est rare, mais il peut se produire dans certains cas et dans certaines formes de la maladie. Le plus souvent l'intensité des phénomènes est en rapport avec l'importance de la lésion ; mais ce qui est plus fréquent que cette absence de symptômes dont nous parlions plus haut, c'est que la lésion continuant à évoluer, l'impo-

tence fonctionnelle qui est en rapport direct avec l'atrophie musculaire finit par ne plus s'accroître arrivée à un certain degré : la paralysie vraie est, en effet, un symptôme extrêmement rare au cours de la syringomyélie.

L'amyotrophie syringomyélique se manifeste le plus souvent sous la forme du type Aran-Duchenne. Comme elle, elle est précédée de fourmillements, d'engourdissement et d'affaiblissement musculaire ; puis peu à peu les phénomènes deviennent plus intenses, bientôt apparaissent des tremblements ou secousses fibrillaires et des altérations surtout quantitatives des réactions électriques.

Au début, ce sont les éminences thénar et hypo-thénar soit d'un seul côté, soit symétriquement, tantôt d'emblée, tantôt successivement, qui sont les premières atteintes. Comme dans le type Aran-Duchenne, l'atrophie déformant peu à peu la main, on a pu avec juste raison lui donner le nom de griffe interosseuse ou cubitale, de main de singe, etc.

De la main, l'amyotrophie s'étend à l'avant-bras, puis au bras où elle peut s'arrêter, mais le plus souvent, après un temps plus ou moins long, elle gagne la ceinture scapulaire et le tronc par où elle peut même débiter.

Les membres inférieurs sont bien plus rarement atteints que les membres supérieurs. Quand ils le sont, l'amyotrophie suit la même marche que dans la maladie d'Aran-Duchenne. Parfois l'impotence

est complète et quelquefois une véritable paraplégie peut en résulter.

La face est encore bien moins souvent intéressée que les membres inférieurs ; il y a cependant quelques cas avérés, mais ils sont fort peu nombreux.

Ces troubles moteurs ne sont pas les seuls, il en est d'autres, en effet, dus à la dégénération ascendante des cordons postérieurs et d'autres encore dus à la dégénérescence des faisceaux pyramidaux. Les premiers sont des signes tabétiques, incoordination des mouvements, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition des réflexes, les seconds sont des signes de paraplégie spasmodique, raideur, contracture, exagération des réflexes rotuliens, démarche spasmodique. Mais tous ces symptômes sont voilés par les troubles moteurs décrits plus haut qui sont beaucoup plus caractéristiques et réguliers.

Très fréquents et très variés, les troubles trophiques et vaso-moteurs, sans être caractéristiques de la syringomyélie, sont d'une valeur diagnostique remarquable. Ils paraissent dépendre d'une lésion de la substance grise de la moelle.

Tantôt la peau est lisse, violacée, ressemble à une pelure d'oignon et offre tous les caractères de la glossy-skin des auteurs anglais, tantôt au contraire, loin d'avoir perdu ses plis et ses sillons, de s'atrophier comme dans le cas précédent, elle s'épaissit considérablement, l'épiderme s'hypertrophie, s'écaille, se fendille, se couvre de fissures

et de crevasses rebelles et souvent indolores. Après s'être déviés, fendillés, hypertrophiés démesurément, après avoir été soulevés de leur matrice par des tournioles répétées, les ongles ne tardent pas à se détacher. Au niveau des mains et des pieds, des doigts et des orteils, peuvent apparaître des éruptions les plus diverses, eczéma, bulles, phlyctènes, pemphigus, herpès, toutes productions qui s'ulcèrent facilement, sont d'une cicatrisation difficile et tendent même à envahir les tissus voisins.

Quand le tissu cellulaire sous-cutané est envahi, sa lésion se manifeste par l'apparition d'un panaris constant dans la maladie de Morvan, dont il est un des caractères spéciaux, il est beaucoup plus rare dans les autres types de la syringomyélie dont la maladie de Morvan n'est qu'une des formes. Siégeant indifféremment sur tous les doigts, à tour de rôle, puisqu'il est à répétition, ce panaris est généralement indolore. Il est profond et intéresse le tissu osseux. Sa durée, sa répétition et surtout les mutilations et déformations qu'il entraîne le rendent d'une gravité excessive.

A la région palmaire, et à la région plantaire peuvent encore apparaître des maux perforants.

Au bras, au creux de l'aisselle, à la paume de la main, on a constaté de véritables phlegmons, des abcès plus ou moins étendus, qui, ainsi que les maux perforants et les panaris dont on vient de parler, sont graves par leur peu de tendance à la

guérison, les cicatrices et les mutilations qu'ils entraînent.

Du côté des articulations, on voit naître des synovites, des hydarthroses indolores, rebelles à la guérison et provoquant des déformations considérables de la jointure et des luxations spontanées. Ces arthropathies siègent ordinairement aux membres supérieurs. Elles apparaissent au début de la maladie et quand elles sont associées aux troubles de la sensibilité, elles constituent un signe d'une importance diagnostique de premier ordre.

Dans les lésions articulaires, les épiphyses osseuses sont attaquées par l'ostéité raréfiante ou condensante qui peut gagner à la longue le tissu de l'os entier et prédisposer aux fractures spontanées ou provoquées par des efforts, des traumatismes minimes.

Parfois l'extrémité des doigts, la main entière prend des proportions démesurées grâce à l'hypertrophie des phalanges et des métatarsiens : on doit alors faire le diagnostic avec l'acromégalie, qui peut être associée d'ailleurs à la syringomyélie.

Mais de tous les troubles trophiques osseux ou ostéo-articulaires, les plus importants sont les déviations de la colonne vertébrale. Très fréquentes, elles apparaissent aussi bien au début de la maladie que plus tard. Leur siège est au niveau de la région cervico-dorsale. La scoliose est la forme qu'elles affectent d'ordinaire, mais elle peut être

associée parfois à la cyphose ; quant à la lordose elle paraît très rare. Elle se manifeste à un degré très variable : à peine apparente parfois, elle attire le plus souvent l'attention et ne saurait passer inaperçue. Si le mal prédomine notablement d'un côté du corps, la convexité regarde habituellement le côté atteint le premier et le plus fortement. Elle est d'ordinaire assez étendue et entraîne après elle des courbures de compensation.

Il est fort difficile de déterminer les causes prédisposantes et occasionnelles de ces déviations ; suivant quelques auteurs, elles seraient dues à une arthropathie vertébrale ; suivant d'autres, à une action musculaire.

D'importance diagnostique beaucoup moindre que les signes précédents, les troubles vaso-moteurs sont loin d'être rares dans la syringomyélie. Tantôt c'est un refroidissement avec teinte cyanotique de la peau, tantôt au contraire, c'est une sorte de rougeur diffuse avec sensations de brûlure et une légère élévation de température locale. Parfois c'est un œdème d'origine névropathique occupant tout un membre ou un segment de membre, ou bien ce sont des éruptions ortiées, des tumeurs pâteuses au niveau des articulations, des tuméfactions persistantes de la peau, des sécrétions sudorales abondantes localisées surtout aux régions anesthésiées.

Tels sont les symptômes essentiels de la syrin-

gomyélie, ils constituent la symptomatologie normale de cette maladie, mais il en est d'autres qui, signalés dans quelques cas, peuvent être considérés comme accessoires et même anormaux.

Le syringomyélique en effet peut éprouver soit de l'incontinence, soit de la rétention d'urine, être atteint d'une cystite due à de la parésie vésicale ou mourir de perforation spontanée de la vessie à la suite d'une ulcération de cet organe. Sujet à la constipation, il n'a de l'incontinence des matières fécales que rarement et plutôt alors à la période de cachexie et de gâtisme.

Les deux pupilles peuvent être inégalement contractées, il peut y avoir du ptosis relatif, du myosis unilatéral, une rétraction du globe oculaire et un rétrécissement de la fente palpébrale.

Tous ces symptômes sont d'origine médullaire, il y en a d'autres d'origine encéphalique beaucoup moins fréquents. Tantôt le malade a de la dysphagie d'une façon intermittente au début, puis permanente ensuite, il a des nausées, des vomissements ; tantôt il a des altérations du goût, des troubles de l'ouïe et de la phonation, de la dyspnée, des vertiges, du hoquet. Il peut avoir des anesthésies ou des névralgies dans le domaine du trijumeau, de la paralysie faciale, du nystagmus ; à la suite de l'atrophie du nerf optique, il peut avoir de l'amblyopie et de l'amaurose, de l'altération de l'hypoglosse, de l'hémiatrophie de la langue.

Tous ces symptômes essentiels ou normaux et

accessoires ou anormaux de la syringomyélie ne se rencontrent tous réunis que dans des cas exceptionnels. Certains d'entre eux, de la plus grande valeur diagnostique, prédominant ou existant à l'exclusion des autres, on a pu, grâce à eux, déterminer la création de différentes formes cliniques. La plus grande partie des symptômes se trouvant réunis, on a la forme mixte commune ou forme classique; les troubles sensitifs dominant-ils, on a la forme sensitive; les troubles moteurs sont-ils au contraire les plus saillants, trois types principaux peuvent alors se présenter: si l'atrophie musculaire domine, c'est le type atrophique; si ce sont les déviations de la colonne vertébrale, les déformations des mains, c'est le type de la pachyméningite cervicale hypertrophique de MM. Charcot, Joffroy et Achard; si, avec l'atrophie musculaire, prédominent des troubles de la trophicité, de la sensibilité et tous les phénomènes de la paraplégie spasmodique, c'est le type de la sclérose-latérale amyotrophique. Enfin quand les troubles trophiques sont en évidence, on a la syringomyélie, type Morvan, que nous avons décrite à part, comme si nous la considérions comme une entité morbide, bien que le contraire soit aujourd'hui prouvé.

OBSERVATION III (résumée).

Tirée de la thèse de M. Bruhl.

*Syringomyélie typique diagnostiquée ; Mort ;
Autopsie ; Syringomyélie gliomateuse.*

La nommée Marie C..., âgée de 73 ans, entre en juillet 1889, à l'infirmerie de la Salpêtrière.

Elle avait :

Une déformation caractéristique des deux mains qui représentaient un type de mains de prédicateur ;

Une atrophie considérable de tous les petits muscles de la main ayant déterminé une griffe d'extension très prononcée ;

Des troubles de la sensibilité caractérisés par l'intégrité absolue du sens du tact, par une analgésie et de la thermo-anesthésie occupant les deux membres supérieurs, *c'est-à-dire dissociation syringomyélique* ;

De nombreuses cicatrices de brûlures anciennes existant sur les membres et le tronc, preuve très probable que la thermo-anesthésie existait de longue date ;

Des taches de vitiligo disséminées sur le tronc en plaques assez étendues ;

Une scoliose très prononcée de la région dorso-lombaire ;

Une paraplégie spasmodique des membres inférieurs avec contractures des pieds en extension, exagération énorme des réflexes rotuliens ;

Des eschares sacrées.

En présence de ce tableau si caractéristique, le diagnostic de syringomyélie s'imposait.

La malade étant morte de broncho-pneumonie, on fit l'autopsie.

Le cerveau était intact ; quant à la moelle, elle était envahie depuis la région cervicale inférieure jusqu'à la partie supérieure du renflement lombaire par une cavité ou gliome de 1 centimètre de large dans sa partie la plus considérable.

L'autopsie et l'anatomie pathologique ont donc confirmé le diagnostic.

OBSERVATION IV (personnelle).

Recueillie dans le service de M. le professeur Jaccoud, octobre 1894.

Syringomyélie.

Le nommé F... est âgé de 44 ans, il est journalier.

Son père est mort à 66 ans, alcoolique ; sa mère est morte voilà un an, à 62 ans, de maladie aiguë.

Jusqu'à l'âge de 8 ans, il a joui d'une excellente santé ; à cette époque, il tomba sur le coude, chute qui lui fit ressentir une douleur très vive sur le moment et qui, dans la suite, détermina des douleurs très vives dans l'épaule à chaque mouvement.

Jusqu'à l'âge de 21 ans, à part ces douleurs passagères, rien de bien saillant dans son état.

A cette époque, travaillant dans une fonderie, il se brûla très profondément à l'avant-bras, sans qu'il

éprouvât la moindre douleur sur le moment. Dans la suite, il ne s'occupa nullement de ces brûlures et continua à travailler : les plaies étaient à vif, adhéraient à la chemise sans qu'il éprouvât la moindre douleur.

En 1865-66 apparaît sans cause un panaris au médius gauche. Ce panaris fut très douloureux : le malade ne pouvait trouver un instant de repos et perdit presque tout sommeil pendant un mois qu'il dura. Le médius resta intact.

La même année se produisit, de même sans cause, un second panaris à l'index gauche : comme le premier, il occasionna des souffrances extrêmement vives et dura aussi environ un mois. Il s'ouvrit seul, il n'y eut pas de nécrose, quoique cependant la phalange fût légèrement déformée.

En 1878, un troisième panaris survint, sans douleur cette fois. Il s'ouvrit aussi seul, mais l'os était attaqué, on dut désarticuler la phalange sous le chloroforme ; mais cette précaution anesthésique était probablement superflue, car, pendant les pansements consécutifs, on s'aperçut que le malade n'éprouvait aucune douleur, ni même la moindre sensibilité au niveau de la plaie.

Depuis, en 1882, survint un quatrième panaris analgésique à l'auriculaire droit qui détermina une nécrose de l'os et entraîna une désarticulation de tout le doigt sous le chloroforme ; en 1888, un cinquième panaris apparut à l'index droit qui provoqua une désarticulation complète du doigt sous le chloroforme ; enfin, en 1890, un dernier panaris analgésique se montra au petit doigt de la main droite.

Après être resté sept mois à l'hôpital pour une bron-

chite, le malade ne pouvant travailler entre à la Pitié, dans le service de M. le professeur Jaccoud, où il nous a été possible de l'examiner.

Veut-on explorer la sensibilité à la douleur ? On voit que la sensation à la piqure d'une épingle est abolie dans tout le membre droit, la moitié du thorax et la moitié du cou.

A gauche, la sensibilité à la douleur est conservée.

La cuisse et la jambe droites sentent très faiblement la douleur.

La sensation au tact est partout conservée.

Veut-on chercher la sensibilité à la chaleur ? On apprend que le malade, dans le cours de sa bronchite, a eu des pointes de feu aux deux sommets de la poitrine, en avant et en arrière, auxquelles il est resté parfaitement insensible.

Explore-t-on avec un tube à essai contenant de l'eau bouillante ? Le malade ne sent pas la chaleur au membre droit supérieur, au côté droit du cou et à la partie droite de la poitrine ; c'est à peine s'il la sent à la cuisse et à la jambe droites.

Mais, en revanche, la sensibilité à la chaleur est intacte dans tout le côté gauche.

Si on cherche ensuite les troubles moteurs qui peuvent exister, on voit qu'il n'y a pas d'atrophies musculaires et pas de contractions fibrillaires ; que les réflexes rotuliens sont normaux et que le malade a une marche tout à fait normale.

Enfin, si on recherche les troubles trophiques, on trouve une notable déviation de la colonne vertébrale à droite et en arrière et une voussure du thorax à ce niveau ; à droite, au contraire, il est déprimé.

MALADIE DE MORVAN

« La maladie que nous allons décrire, dit Morvan, après avoir cité ses sept premières observations, affecte les extrémités thoraciques. Elle est
« d'abord localisée à un des membres, dont elle
« occupe les deux segments inférieurs, l'avant-bras
« et la main. Elle est caractérisée par des douleurs
« névralgiques qui ouvrent la scène et se reproduisent à diverses époques, ensuite, par des
« phénomènes d'analgésie et de parésie et, enfin,
« par la manifestation d'un ou plusieurs panaris
« avec nécrose des phalanges. »

Dans cette définition, nous trouvons la synthèse des symptômes décrits par Morvan et dont l'ensemble forme la maladie qu'il appelait parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures, ou simplement paréso-analgésie des extrémités supérieures, mais que l'on appelle aujourd'hui

plus communément maladie de Morvan, du nom de celui qui, le premier, en a donné une description complète.

Affection assez rare, plus fréquente chez l'homme que chez la femme, la maladie de Morvan atteint, en général, des sujets âgés de 15 à 30 ans ; mais elle peut fort bien n'apparaître qu'à un âge plus avancé. Son étiologie est encore assez obscure, surtout si on la dissocie de la lèpre. Alors les mêmes causes qui prédisposent à l'éclosion de la syringomyélie pourraient avoir sur son apparition la même influence ; dans le cas contraire, si on ne fait de cette affection qu'une des nombreuses modalités de la lèpre, ainsi que pour celle-ci, une mauvaise hygiène, la malpropreté y prédisposent certainement et la contagion la provoque d'une manière non douteuse.

Ce sont ordinairement les douleurs névralgiques qui ouvrent la scène, affectant un des membres supérieurs : tantôt elles se localisent à l'avant-bras et à la main, tantôt elles descendent du bras pour se propager aux phalanges digitales. D'intensité très variable, elles passent parfois inaperçues, tandis qu'au contraire, elles sont, dans certains cas, extrêmement aiguës, elles troublent le sommeil, font pousser au malade des cris déchirants. Survenant par crises, elles apparaissent dès le début de la maladie pour reparaître à chaque poussée, à son passage d'une extrémité à l'autre : elles précèdent souvent l'évolution du panaris.

La durée de cet état de crises varie de quelques jours à quelques semaines, elles signalent les étapes de l'affection.

Il est bon de dire que dans quelques cas, assez rares il est vrai, ces douleurs du début sont si peu fortes, que, certains malades, atteints même aux deux membres supérieurs, ne les ont jamais soupçonnées.

La paralysie des muscles de l'avant-bras et de la main est constante. Dans certains cas, elle apparaît à l'improviste et peut rester stationnaire, mais, le plus souvent, elle est progressive: elle frappe d'abord les muscles de la main, les éminences thénar et hypothénar, les interosseux pour gagner ensuite les fléchisseurs et les extenseurs à l'avant-bras et réduire bientôt les doigts et la main à une impuissance complète.

Ces paralysies sont d'autant plus remarquables que, d'après leurs localisations, elles créent un contraste frappant avec les muscles voisins, et des malades qui ne peuvent se servir de leur main et de leurs doigts, conservent parfaitement l'intégrité d'action des muscles du bras, du biceps, du triceps brachial, par exemple.

Cependant, bien qu'il y ait des cas où cette paralysie reste définitivement installée dans les points primitivement frappés par elle, le plus souvent elle envahit le reste du bras, gagnant progressivement les segments supérieurs du membre.

Dans les régions atteintes, les muscles réagis-

sent diversement à la faradisation, suivant leur degré de paralysie. Les muscles simplement parés réagissent encore, tandis que chez ceux plus fortement touchés elle reste sans résultat. Aussi voit-on, et c'est la règle, ces contractions provoquées énergiques au bras, diminuer aux avant-bras, pour disparaître aux muscles des éminences thénar et hypothénar.

Bientôt après ou plutôt en même temps que la paralysie, commence à apparaître l'atrophie qui lui succède ou plutôt en effet l'accompagne. La suivant pas à pas, on voit donc bientôt quels seront les muscles atteints : les éminences thénar et hypothénar, les interosseux. Puis l'avant-bras s'atrophie ensuite ; le bras résiste davantage, est rarement atteint, quoiqu'on l'ait vu dans certains cas aussi complètement dégénéré que l'avant-bras et la main.

L'analgésie est un des symptômes les plus curieux, celui qui avait frappé davantage l'esprit d'observation de Morvan de Lanilis.

Cette analgésie existe dans tous les cas et son apparition semble coexister avec celle de la paralysie et son évolution marche de pair avec elle en général. L'insensibilité est extraordinaire : les piqûres, les pincements ne sont point sentis ; même dans certains cas, des agents plus actifs ne sont pas perçus : le malade est alors aussi insensible aux coups, qu'aux brûlures et à un traumatisme quelconque : lui-même est le premier à

s'étonner de son insensibilité absolue et à en chercher la cause.

Généralement en rapport avec l'étendue de la paralysie, l'analgésie peut cependant fort bien ne pas marcher de pair avec elle; et il est des cas nombreux où tantôt l'analgésie dépasse les limites de la paralysie, tantôt, c'est au contraire le domaine de la paralysie qui dépasse celui de l'analgésie.

Une des conséquences de cette analgésie, c'est l'absence de douleur qui étonne lorsqu'on fait des incisions dans les doigts malades, dans les articulations elles-mêmes. « La première fois que nous avons été témoin du phénomène, nous avons été émerveillé, dit Morvan, mais depuis, nous avons vu la chose se renouveler si fréquemment, qu'aujourd'hui nous serions plus étonné en pareille circonstance d'entendre crier le malade. »

De fait, on taille le doigt, on fouille dans la plaie pour arracher les phalanges nécrosées et « le malade ne bouge pas plus qu'un mort. »

Disons en terminant que l'anesthésie au tact s'observe dans la plupart des cas, mais que quelquefois le tact est absolument conservé.

Nous venons d'étudier les phénomènes moteurs et les phénomènes sensitifs de la maladie de Morvan, voyons maintenant quel est son symptôme principal, nous voulons parler du panaris analgésique qui d'ailleurs n'est pas le seul trouble

trophique observé, mais qui, en raison de sa constance, mérite une description spéciale.

C'est en général, au niveau d'un membre frappé d'atrophie et d'analgésie, qu'apparaît le panaris. Le plus souvent, on en constate plusieurs à la fois, localisés tantôt à une seule main, tantôt aux deux mains. Rarement unique, il annonce son apparition par des douleurs névralgiques, puis une fois développé, il offre tous les signes du panaris ordinaire, sauf qu'il présente ce caractère bien spécial d'être parfaitement indolent, au moins en général ; chez certains malades, en effet, on a parfois considéré de la douleur au début.

A part ce caractère, on constate au niveau de la tumeur de la rougeur, de la chaleur, du gonflement, mais vient-on à l'inciser, le malade ne s'en aperçoit même pas.

Presque fatalement, il se termine par une nécrose qui détache le plus souvent la dernière phalange du doigt, parfois même le doigt tout entier, il peut ainsi mutiler complètement une main, voire même les deux mains.

C'est ce panaris analgésique qui est le plus constant de tous les symptômes trophiques de la maladie de Morvan, mais il n'est pas le seul. Souvent, en effet, on constate du gonflement des extrémités, les membres intéressés ont un aspect particulier ; généralement localisé au doigt, ce gonflement peut cependant remonter au bras cachant ainsi les atrophies : c'est un œdème dur et

peu accessible aux empreintes digitales. Il s'exagère en hiver.

Les extrémités ainsi déformées présentent des gerçures à la face palmaire de la main et des doigts. Ce sont, en général, des crevasses profondes pouvant intéresser les tendons et leurs synoviales ; les phlyctènes ne sont pas rares.

Déjà si atteints par les troubles décrits plus haut, les membres peuvent l'être encore davantage par la pigmentation anormale de la peau, qui devient foncée, violacée, lie de vin.

Terminons l'étude de ces divers troubles trophiques en signalant des modifications dans la sécrétion sudorale et dans la marche de la température. Les malades atteints dans ces cas de cryesthésie présentent parfois un abaissement général de la température.

Ainsi constituée, la maladie de Morvan a une marche essentiellement progressive, elle débute toujours par un membre et son cours est marqué par trois périodes : une première caractérisée par des douleurs névralgiques, une deuxième dans laquelle domine surtout la parésie analgésique et une troisième qui est celle des panaris successifs.

OBSERVATION V

Maladie de Morvan (observation typique publiée par Morvan lui-même).

Marie-Anne Tilenon, a 41 ans.

Elle vint consulter, le 14 août 1881, pour une gale invétérée.

Ce qui frappe tout d'abord, c'est l'aspect de la main et de l'avant-bras gauche. Les chairs sont tuméfiées et bien que nous soyons en été, il existe des gerçures profondes à la face palmaire de la main et des doigts.

Les muscles fléchisseurs et extenseurs des doigts sont très affaiblis. Les doigts ont peine à garder prise.

La main et l'avant-bras sont insensibles à la piqure d'une épingle, mais la sensibilité à la douleur reparait au bras.

Il y a eu un panaris analgésique au médius, panaris qui a déterminé la nécrose de la phalange onguéale.

Les bouts des doigts sont souvent frappés d'ulcérations en hiver ; le bout de l'annulaire, ainsi frappé, a subi une sorte d'usure.

C'est à 20 ans que la malade a senti les premières atteintes de son mal. A cette époque, elle fut prise de douleurs très violentes au bras gauche, douleurs qui s'irradiaient jusqu'aux doigts. Depuis, ces douleurs se sont souvent répétées par accès. Pendant ces crises, elle ne peut obtenir du repos et du sommeil, qu'en se passant au bras un lien qu'elle serre fortement.

Elle ne s'en est pas moins mariée à l'âge de 21 ans.

Aujourd'hui, elle est mère de cinq enfants, tous bien portants et elle-même jouit d'une santé parfaite.

OBSERVATION VI

Maladie de Morvan ou lèpre (observation personnelle recueillie dans le service de M. le Dr Troisier).

Le nommé Ettlinger, a 45 ans, il entre en novembre à Lariboisière, salle Bazin ; il est né à Strasbourg et n'a jamais quitté la France.

C'est un homme vigoureux, qui a toujours joui d'une bonne santé.

Il n'a pas d'antécédents héréditaires.

Les deux mains ont de légères tendances à la griffe avec déviation sur le bord radial.

Il a une atrophie légère des muscles de l'éminence thénar et des muscles de l'avant-bras.

La sensibilité à la douleur est abolie, du côté droit surtout, mais reste un peu à gauche.

Les sensations thermiques sont fortement émoussées.

Autrefois, il y a cinq ou six ans, il a eu au pouce un panaris analgésique.

Le cubital droit, senti dans la gouttière rétro-trochléenne, est volumineux comme le doigt, on le sent très bien rouler sous le doigt quand on le recherche.

Le nerf médian a, lui aussi, quelques nodosités dans son parcours.

Tous les membres, en particulier les mains, les pieds et les extrémités des os longs des membres supérieurs sont énormes.

Il a de l'œdème des mains et des pieds.

Il a une légère scoliose vertébrale.

La peau est sèche, épaisse et de couleur bronzée.

Les yeux sont faiblement entr'ouverts et ses pupilles inégalement dilatées. Il paraît y avoir rétrécissement du champ visuel.

Tels sont les symptômes de cette affection, qui semble être d'abord une maladie de Morvan, mais qui pourrait être un cas de lèpre fruste.

SCLÉRODERMIE

La lésion caractéristique de la sclérodermie consiste dans des lésions de sclérose du derme et de l'hypoderme indemnes jusque-là de toute altération. La peau n'est donc pas seule intéressée et la sclérodermie doit être considérée comme une maladie générale à localisation surtout cutanée, mais pouvant atteindre cependant la plupart des organes.

C'est une affection rare, surtout fréquente de 20 à 40 ans et se rencontrant surtout chez la femme. Les arthritiques y paraissent particulièrement prédisposés et c'est à ce titre que l'on trouve dans les antécédents de ces malades le rhumatisme, la goutte, l'artério-sclérose.

Si l'association de la sclérodermie avec des lésions matérielles des centres nerveux est l'exception, il est par contre infiniment fréquent

de la voir coexister avec des troubles nerveux tels que la migraine, l'hystérie, les névralgies. Signalons enfin comme facteurs étiologiques propres à favoriser le développement de cette maladie, l'infection sous toutes ses formes, les refroidissements, les traumatismes, les émotions morales vives. D'après Besnier et Hardy, on pourrait distinguer dans la sclérodermie trois grands types cliniques suivant l'apparition, la forme, le siège et l'étendue des lésions. Ce sont « *la sclérodermie diffuse ou généralisée qui occupe d'emblée une vaste étendue des téguments ; puis la sclérodermie dont la marche torpide est progressive et qui intéresse d'abord la face et les doigts pour arriver ensuite à la généralisation plus ou moins complète ; enfin, la sclérodermie localisée qui comprend elle-même plusieurs variétés dont la principale est la morphée* ».

En général, dans toute sclérodermie, la lésion initiale siège toujours à la face ou aux extrémités. La localisation des lésions sur des points symétriques, et leur extension non seulement à la peau mais encore aux os, aux articulations, voire même aux viscères, sont des traits caractéristiques de cette affection.

Plus souvent marqués au début par des troubles variés de la sensibilité aux extrémités et surtout aux mains, les premiers symptômes consistent en crampes, engourdissements, fourmillements et élancements.

La sensibilité peut être plus ou moins perversie ainsi d'ailleurs que la sécrétion sudorale qui peut être ou tarie, ou au contraire exagérée. Bientôt ne tardent pas à apparaître des troubles vaso-moteurs, consistant en asphyxies locales des extrémités, en poussées douloureuses, en trophonévroses se traduisant par des poussées bulleuses analogues à celles qui caractérisent le pemphigus.

Tels sont les symptômes qui, pendant fort longtemps, peuvent être les seules manifestations de la sclérodermie : ils peuvent même précéder de plusieurs années la phase sclérodermique pure que nous allons étudier maintenant.

C'est sur la face et les extrémités des membres supérieurs en particulier que s'installent les lésions de sclérodermie.

A la face, le front est lisse et poli comme du marbre, la fente palpébrale tend à s'effacer de plus en plus, les lèvres sont fixes et rigides et la physionomie ainsi bouleversée est sans expression, on a devant soi, suivant l'expression imagée de Thibierge, un véritable facies de momie.

La sclérodermie frappe les extrémités si souvent prises dans les affections dont nous faisons ici l'étude et son diagnostic est des plus difficiles en raison de ses localisations précoces. Non seulement le derme et l'hypoderme sont intéressés par ces lésions, mais elles frappent encore les os et les articulations des doigts et des mains ; d'où il résulte des altérations des phalanges, des déviations

des doigts qui peuvent donner le change avec des arthropathies tabétiques.

Minces et effilés, les doigts ont leur revêtement cutané uni et adhérent à l'os sous-jacent ; les ongles sont effrités, détruits ; les phalanges osseuses s'atrophient jusqu'à disparaître complètement par résorption et cela sans inflammation, ni nécrose, ni élimination de séquestre. On conçoit donc comment, à la suite de tous ces troubles, se produisent ces déviations, ces attitudes anormales des phalanges, ces immobilisations plus ou moins complètes des articulations intéressées pouvant aller jusqu'à l'ankylose complète. Enfin les tendons et les muscles périarticulaires subissent une sorte de rétraction inodulaire qui ne contribue pas peu à immobiliser les articles.

Les téguments sont rouges, violacés, parsemés de taches sombres surtout abondantes sur la face palmaire. Puis apparaissent bientôt des lésions trophiques de natures diverses : ce sont des ulcérations, des panaris, des éruptions bulleuses, plus rarement de la gangrène avec élimination de la phalange intéressée.

Toutes ces lésions, d'abord exclusivement localisées à la main, envahissent progressivement le poignet, l'avant-bras, le coude, le bras, labourant ainsi tout le membre supérieur de brides fibreuses, puis gagnant le cou et le thorax et atrophiant les masses musculaires sous-jacentes. Enfin un autre symptôme apparaît, c'est la pigmentation brune

spéciale de la peau qui est tantôt uniforme, tantôt marquée seulement par un piqueté foncé. La cachexie survient alors, les organes subissent la dégénérescence scléreuse et la mort survient soit par maladie intercurrente (tuberculose, pneumonie), soit du fait de cette dégénérescence scléreuse.

CONCLUSIONS

Tels sont les symptômes de ces différentes affections. Comme on a pu le voir, il y a bien peu de caractères différentiels entre eux, aussi comprend-on comment, avec la dissociation de ces affections qui rend la question beaucoup plus complexe, bien des diagnostics restent incertains et quelques-uns qui avaient paru s'imposer cliniquement ont été renversés à l'autopsie et par l'anatomie pathologique. Aussi, croyons-nous avec quelques auteurs, à la tête desquels il faut placer M. Zambacco, aux conclusions duquel le docteur Ehlers se ralliait en partie ces temps derniers, que les affections que nous venons d'étudier ne sont souvent que des modalités différentes de la lèpre ; et que, s'il existe des causes multiples, encore inconnues, à ces diverses maladies, en particulier à la sclérodermie, la découverte histologique du bacille de Hansen, par la méthode du vésicatoire suppuré, peut seule servir à faire le diagnostic, tellement les lésions macroscopiques et microscopiques sont semblables et se traduisent par des phénomènes identiques.

Vu : par le Président,
RAYMOND.

Vu : le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris :
GRÉARD.

Paris. — Imp. de la Faculté de médecine, Henri Jouve, 15, rue Racine

